

THESIS

MUNICH

1966

EIN FALL VON WECHSELSEITIGER, PARTIELLER
OCULOMOTORIUSLÄHMUNG,
ERFOLGREICH MIT PREDNISOLON BEHANDELT

Heribert Hößler

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. K. KOLLE

EIN FALL VON WECHSELSEITIGER, PARTIELLER
OCULOMOTORIUSLÄHMUNG,
ERFOLGREICH MIT PREDNISOLON BEHANDELT

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Heribert Höbler
aus Wernberg/Opf.

München 1966

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. F. - J. KAESS
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. K. KOLLE
Dekan:	Prof. Dr. R. ZENKER

Tag der mündlichen Prüfung: 12.7.1966

Die Analyse von Störungen der Augenbewegungen gilt von jeher als heikles Grenzgebiet zwischen Ophthalmologie und Neurologie, auf dessen Boden sich eigentlich kaum einer, der sich über die Verhältnisse Rechenschaft ablegt, ganz sicher fühlt. Die Schwierigkeit besteht u. a. darin, dass die funktionsgestörten Augenmuskeln für den Kliniker verborgen liegen, und er seine Rückschlüsse nur aus den Bewegungsstörungen des Augapfels ziehen kann. So stören Hirnschäden oberhalb der Ebene der Augenmuskel-Kerne fast durchwegs die konjugierten Augenbewegungen und führen zu Blicklähmungen. Schädigungen, die das Kerngebiet, den faszikulären Anteil oder die peripheren Nerven der Augenmuskeln betreffen, haben Paresen eines oder mehrerer Augenmuskeln zur Folge, die sich von konjugierten Blicklähmungen durch das Auftreten von Schielstellung oder Doppelbildern unterscheiden. Auf Grund der anatomischen Gliederung des Oculomotorius-Kernes (Bernheimer) können nukleäre Lähmungen nur einzelne Nervenäste betreffen. Läsionen zwischen Kern und Austritt des Nerven aus dem Gehirn (faszikuläre Lähmung) zeichnen sich durch gleichzeitig auftretende gekreuzte Extremitäten-Lähmung aus. Bei Affektionen im peripheren Anteil sind häufig zunächst die pupillomotorischen Fasern beeinträchtigt (Kyrieleis). Über kurz oder lang gesellt sich meist eine Ophthalmoplegia externa (kombinierte Lähmung mehrerer Augenmuskeln unter dem Ausschluss einer Blicklähmung) hinzu. Jedoch kann auch eine Ptosis das erste Symptom eines peripheren Prozesses sein, da die Fasern für den *M. lev. palp.* in der Peripherie des Nervenstammes verlaufen.

Die Gründe, aus denen es zu Ophthalmoplegien kommt, sind mannigfaltig:

Von den Hirntumoren führt vor allem das Keilbeinmeningeom zu Augensymptomen. Auch die gutartigen Thalamusgliome und die bulbo-pontinen Tumoren mit ihrer bunten neurologischen Symptomatik können Augenmuskelstörungen verursachen. Sekundär treten sie als Folge einer Druckschädigung der Nerven bei Massenverschiebungen und Hirndrucksteigerung auf; u. a. bei Hirnabszessen, Cysticerken und Echinococcen des Gehirns, gewissen Aneurysmen der Art. fossae Sylvii oder der Carotis, sowie bei grösseren Solitär tuberkeln und Gummen. Sie sind zumeist durch Progredienz, begleitende Kopfschmerzen, und in ihrem weiteren Verlauf durch Kombination mit anderen neurologischen Ausfallerscheinungen und Krampfanfällen gekennzeichnet.

Vielfach sind Gefässprozesse Ursache rezidivierender Augenmuskellähmungen.

Vornehmlich die Aneurysmen der Art. cerebri post. bzw. Art. cerebelli inf. führen wegen ihrer Nachbarschaft durch Druckwirkung zu isolierten Oculomotorius-Paresen, während die Aneurysmen der Art. communicans post., der Art. cerebri post. und Art. basilaris zusätzlich noch mit anderen neurologischen Erscheinungen einhergehen. Meist werden die inneren Augenmuskeln nicht betroffen. Plötzlich -oft schon im frühen Alter- auftretende Lähmungen, die auch andere dem Oculomotorius benachbarte Hirnnerven mit einschliessen können, verbunden mit heftigen, migräneartigen Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen, sind grösstenteils vaskulärer Genese. Sie können sich innerhalb kurzer Zeit wieder zurückbilden. Die meisten der in der Literatur als "Migraine ophthalmoplégique" beschriebenen Fälle dürften hierunter zu zählen sein.

Thrombosen der intrakraniellen Venen und Sinus, wie sie beispielsweise auf dem Boden einer Cerebralsklerose entstehen können, verursachen, je nach Lokalisation, ebenfalls akut einsetzende, flüchtige oder anhaltende Lähmungen einzelner Augenmuskeln, die jedoch von anderen cerebralen Ausfällen und Krampfanfällen überschattet werden. Übelkeit, Kopfschmerz und allgemeines Krankheitsgefühl sind oft initiale Erscheinungen. Die Erkrankung verläuft schleichend und ohne weitere Progredienz. Stauungspapille wird häufig beobachtet. Genannt sei vor allem die Sinus cavernosus-Thrombose, die Exophthalmus mit Lähmung des Oberlides und anderer Augenmuskeln verursacht. Zu Lumeneinengung bis zum thrombotischen Verschluss der Arterien führt neben der Arteriosklerose auch die Thrombangitis obliterans. Zwar sind bei ihr meist die Extremitäten-Arterien befallen, doch können in ganz seltenen Fällen die Hirngefässe, und dabei vor allem die kleinen extracerebralen Arterien isoliert getroffen sein. Uncharakteristische Beschwerden, wie Kopfschmerz und Schwindel finden sich häufig neben z.T. nur Minuten dauernden Augenmuskellähmungen und Anfällen von Sehverlust, neben Gedächtnisschwäche und vor allem psychischen Symptomen wie Zwangsweinen und -lachen. Bezeichnend für diese Erkrankung ist der wechselvolle, schubförmige, jedoch progrediente Verlauf mit teilweise vollständigen funktionellen Remissionen. Stauder hat darauf hingewiesen, dass Fälle von beginnender Thromb. obl. gerne als atypische Multiple Sklerose verkannt werden, weil in der Vorgeschichte flüchtige Augenmuskellähmungen und andere Hirnnervenstörungen, sowie (mitunter recht schwere) spastische Paresen aufgeführt werden.

Die Multiple Sklerose selbst gibt im Frühstadium ebenfalls zu Augenmuskelparesen, vor allem des Abducens, seltener des Oculomotorius, Anlass. In der Regel entwickeln sich diese langsam innerhalb von Stunden und können nach kurzer Zeit wieder verschwinden. Die sympathischen Nervenfasern sind so gut wie immer verschont. Als Kardinalsymptom finden sich daneben Nystagmus, retrobulbäre Neuritis, spastische Tonuserhöhungen und Fehlen der Bauchdeckenre-

flexe. Oft entscheidet erst der Liquorbefund, der in ca. 80 % der Fälle pathologisch verändert ist (Arasa), über die endgültige Diagnose.

Zum Krankheitsbild derluetischen Eндarteriitis beziehungsweise Meningitis gehören ebenfalls Augenmuskellähmungen. Der Oculomotorius ist auf Grund der bevorzugten Manifestationsstelle der letzteren an der Schädelbasis, hauptsächlich in der Fossa interpeduncularis, fast regelmässig in Mitleidenschaft gezogen. Häufigstes und wichtigstes Symptom ist hierbei die reflektorische Pupillenstarre. Auch die Fasern für den M. lev. palp. sind besonders gefährdet. Die Lähmungen entwickeln sich in der Regel allmählich und bleiben länger bestehen. Luesreaktionen und Liquorbefund erbringen den sicheren Beweis für eine solche Affektion.

Tabes und Paralyse führen zwar sehr häufig zu Pupillenstörungen, Lähmungen der äusseren Augenmuskeln jedoch gehören bei ihnen zu den ausgesprochenen Raritäten. Meist kommt es nur zu schnell wieder verschwindenden Doppelbildern, wobei nachweisbare wirkliche Muskelparesen fehlen. Treten aber handgreifliche Lähmungen auf, so teilen sie die Hartnäckigkeit und Therapieresistenz der übrigen neurologischen bzw. psychischen Symptome dieser beiden Erkrankungen.

Unter den Meningitiden befällt besonders die tuberkulöse Meningitis auf Grund ihrer basalen Ausbreitung die Augenmuskelnerven, meistens den Abducens, sehr oft auch den Oculomotorius. Ptosis, Schielstellung der Augen und Pupillendifferenzen gesellen sich in solchen Fällen zu den meningealen Symptomen und zur häufigen Neuritis optica. Bei der Encephalitis epidemica können Akkomodations- und Pupillenstörungen, sowie Blicklähmungen bzw. Paresen einzelner vom Oculomotorius versorgter Augenmuskeln der Somnolenz vorausgehen. Sie sind mit Ausnahme der Pupillenstörungen wenig dauerhaft. Ihre genauere Analyse wird häufig durch die Benommenheit der Kranken unmöglich gemacht.

Die ponto-mesencephale Form der Poliomyelitis geht ebenfalls mit Ausfällen von seiten der äusseren Augenmuskeln einher. Auf diese Weise entsteht das Bild einer isolierten Oculomotoriuslähmung, die sich bei abortiven Formen in den ersten Wochen weitgehend oder sogar völlig zurückbilden kann. Allgemeinbeschwerden wie Fieber, Kopf- und Gliederschmerz, ferner Abgeschlagenheit, und nicht zuletzt die fast gesetzmässige leichte bis mässige Pleozytose im Liquor legen dann den Verdacht auf Poliomyelitis nahe.

Extradurale Carcinomatosen und Sarkomatosen der Schädelbasis können ebenso wie die Meningitis carcinomatosa im Anfangsstadium Oculomotorius-Läsionen heraufbeschwören, besonders bei Befall der mittleren Schädelgrube. Bei der ersteren werden in der Regel nacheinander in strenger Folge die benachbarten Hirnnerven mitbetroffen und früher oder später Basisdestruktionen

nachweisbar. Dagegen dehnt sich die Sarkomatose der weichen Hirnhäute progressiv auf die Umgebung und das Rückenmark aus und führt früh zu dumpfen Kopfschmerzen, Stauungspapille und polyneuritischen Symptomen. Neurologische Störungen bei Carcinomen - vor allem denen der Bronchien, z. T. des Rectums und der Prostata - stehen in keinem Zusammenhang mit der Grösse des Tumors und lassen sich nicht auf Metastasen zurückführen (Brain). Als Symptome zeigen sich neben Kleinhirnstörungen, peripheren Neuropathien und generalisierten Muskelatrophien vereinzelt auch Ptosis und Müdigkeit der äusseren Augenmuskeln mit Doppelbildern. Sie treten gewöhnlich subakut im Verlaufe von einigen Wochen oder Monaten auf und äussern einen bemerkenswerten Hang zu Remissionen. Klinisch ist ihnen eine gewisse Ähnlichkeit mit Muskelkrankheiten eigen. Der Allgemeinzustand der Patienten kann hier in der Diagnose weiterhelfen.

Prozesse in der Orbita, seien sie syphilitischer oder tuberkulöser Natur, kommen heute kaum mehr vor. Sie führen ebenso wie die Orbitalphlegmone und die Periostitis orbitae ant. neben Einschränkung der Bulbusmotilität zu Exophthalmus mit Schmerzen, Chemosi und Lidödem. Die Periostitis post., u. a. durch Nachbarschaftserkrankungen bedingt, spielt sich im Bereich der Orbitalpyramiden spitze ab und geht, neben einer Ophthalmoplegie als hervorstechendes Symptom, mit Sensibilitätsstörungen des N. ophthalmicus und Visusbeeinträchtigung einher. Spontanheilungen kommen vor. Lageveränderungen des Bulbus, Tastbefund und Röntgenbild erbringen wichtige Hinweise bei orbitalen Prozessen.

Die grosse toxische Empfindlichkeit der Augenmuskelnerven offenbaren Paresen, die bei Botulismus und Diphtherie sowie als Folge eines Vitamin B₁-Mangels bei Beriberi und Polioencephalitis haemorrhagica sup. (Wernicke) auftreten.

Auf erbliche Störungen schliesslich gehen die zyklischen Oculomotorius-Lähmungen (Axenfeld-Schürenberg) und die bei cerebellaren Heredoataxien (Nonne-Marie) gefundenen Augenmuskellähmungen zurück.

Bei dem Fall, über den hier berichtet werden soll, konnten alle oben genannten Ursachen auf Grund des klinischen Bildes sowie der Befunde und angestellten Untersuchungen ausgeschlossen werden.

KRANKHEITSGESCHICHTE

Martin Pf., geb. 5.10.03, Beruf: Bierfahrer.

In der Familie keinerlei Nerven- oder Muskelkrankheiten.

Vor Jahrzehnten vorübergehend abnorme Schweissausbrüche in Ruhe; häufige Anginen. - 1955 Diabetes mellitus festgestellt; seither ständige Kontrolle in einer Diabetikerambulanz und Einstellung auf tgl. eine Tablette Nadisan. Blutzuckerwert: 150-200 mg%. - 1959 nachts häufig Krämpfe und stechende Schmerzen in beiden Waden; Kribbeln und Ameisenlaufen in den Zehen. -

Januar 63: Linker Mundwinkel "leicht verzogen" und geringe Sprachschwierigkeiten. Die Symptome verschlechterten sich innerhalb der nächsten 2 Tage. In der Univ.-Nervenklinik München wurde eine linksseitige periphere Facialislähmung festgestellt; keine Schmerzen und Parästhesien; das linke Auge konnte nicht ganz geschlossen werden. Der übrige neurologische Befund war o.B. Lues-Reaktionen im Serum negativ. BKS 2/12. - Auf Irgapyrin sowie funktionselektrische und krankengymnastische Behandlung nach knapp 2 Monaten vollständige Remission.

Jetzige Erkrankung:

28.11.63: Überweisung durch den Hausarzt.

Seit 8 Tagen leidet der Patient unter Doppelbildern. Sie seien plötzlich, ohne Schmerzen, während der Arbeit aufgetreten. Zugleich habe eine Spannung im rechten Auge bestanden mit Zucken des Unterlides. Sonst habe sich der Patient völlig wohl gefühlt.

Befund:

Parese des M.rect.sup. und Lev.palp. rechts, verbunden mit Lichtscheu und Tränenträufeln. Keine Pupillenstörungen, kein Exophthalmus, ausser Doppelbildern keine sonstigen Sehstörungen; Gefässbefund im Fundus unauffällig, insbesondere keine diabetischen Herde. Patient kann nicht sagen, ob zuerst die Doppelbilder oder die Ptosis auftrat.

Keine polyneuropathischen Erscheinungen bis auf Parästhesien an beiden Beinen, fehlende ASR, schwach auslösbare PSR. - Die diabetische Stoffwechselstörung ist offenbar nicht hochgradig, der Patient ist gut eingestellt. - BKS 32/55.

Röntgenbefund: Schädel in 3 Ebenen: kein Anhalt für eine intrakranielle Drucksteigerung, keine Zeichen einer Missbildung. Die verkalkte Zirbeldrüse ist mittelständig. Schädelbasis mit Sella sowie der Gesichtschädel unauffällig.

In der Annahme einer diabetogenen Parese wurde eine längere Milgama-Behandlung verordnet.

Nach 3 Wochen war die Parese des M.rect.sup. rechts nach wie vor vorhanden (mit Doppelbildern beim Blick nach oben), die Ptosis weniger deutlich; sonst keine neuen Beschwerden; BKS 2/12.

15.1.64: Neuerliche Überweisung:

Bei völligem Rückgang der rechts-seitigen Symptomatologie hat sich nunmehr seit knapp einer Woche eine linksseitige Ophthalmoplegia ext. mit Ptosis bei erhaltener Abducens-Funktion entwickelt. Liquor (SOP): farblos, wasserklar. - Pandy (+), Zellzahl 1/3; Gesamteiweiss: 1,2 KE = 30 mg%; Globuline: 0,2; Albumine: 1,0; Eiweiss-Quotient: 0,2; Normomastix: leichte Linkskurve bis Trübungsgrad V. - Cardiolipin-KBR in der Kollmerttechnik: negativ bis 1,0. - Meinicke K.R. II: negativ bis 1,0. - Spirochäten-Aggl. R.: negativ.

Weiterer Verlauf: In der Annahme eines entzündlichen Prozesses wurden 4 x 5 mg Deltacortril verordnet.

Merkliche Besserung nach 2 Wochen. 1 1/2 Monate später vollständige Rückbildung der Lähmungen.

Epikrise:

Bei einem 60-jährigen Patienten mit langjährigem Diabetesleiden, Zeichen einer diabetischen Polyneuritis und einer peripheren einseitigen Facialisparese in der Vorgeschichte, tritt plötzlich eine rechtsseitige partielle Oculomotoriusparese ohne weitere Symptome auf. Nach 7 Wochen erfolgt Spontanremission unter gleichzeitiger Ausbildung derselben Symptomatologie auf dem linken Auge. 4 x 5 mg Deltacortril bewirken bereits nach 14 Tagen merkliche Besserung und nach wenigen Wochen Vollremission.

Der Patient ist heute, 4 Monate nach seiner Heilung, immer noch beschwerdefrei. Nur vereinzelt ist ein leichtes Zucken im Unterlid bemerkbar.

DISKUSSION

Erstmals berichtet Picó über 2 Fälle mit isolierten III-Paresen unbekannter Ätiologie, die erfolgreich mit Cortison behandelt wurden. Er hält entzündliche Vorgänge für nicht unwahrscheinlich. - Mertens, Esslen und Papst (1958) ist es ge-

lungen, mit Hilfe elektromyographischer Untersuchungen ein bislang unbekanntes, auf Cortison sehr gut ansprechendes Krankheitsbild herauszuarbeiten, mit dessen Symptomen diejenigen des vorliegenden Falles weitgehend zur Deckung gebracht werden können. Es handelt sich um die von den Autoren als "oligosymptomatische Form" der oculären Myositis bezeichnete Erkrankung der Augenmuskeln. Sie bildet zusammen mit der exophthalmischen Form -gekennzeichnet durch multiple Augenmuskellähmungen, Exophthalmus, Lidödem und Chemosis- die Gruppe der oculären Myositiden. Beide Krankheitsbilder unterscheiden sich zwar in der Symptomatologie, höchstwahrscheinlich jedoch nicht in ihrer Ätiologie und Pathogenese (Mertens, Esslen, Papst). Die oligosymptomatische oculäre Myositis zeigt im Gegensatz zu der exophthalmischen Form keine charakteristischen Symptomgruppierungen. Die blande verlaufende Erkrankung beginnt schleichend und betrifft immer mehrere Augenmuskeln, die von verschiedenen Nerven versorgt werden können. Entsprechend treten schon im initialen Stadium stets Doppelbilder auf. Wenn nicht beide Augen gleichzeitig befallen sind, so erkrankt doch meist das gesunde nach einem kurzen oder längeren Intervall mit. Zum Teil wird -wie auch im vorliegenden Fall- ein ausgesprochenes Alternieren der Motilitätsstörungen von einem Auge auf das andere beobachtet. Die Dauer der Lähmungen erstreckt sich bei den von den obigen Autoren beschriebenen Fällen von 2 Monaten bis zu 8 Jahren. Der Verlauf ist durch Schübe charakterisiert, die Wochen bis Monate dauern und von Spontanremissionen abgelöst werden. Meist bleiben erst nach mehreren Rezidiven irreversible Augenmuskellähmungen zurück. Die Paresen sind begleitet von Lichtscheu und Druckempfindlichkeit der Augen und z.T. von konjunktivalen Reizzuständen, wie Tränenträufeln, flüchtige konjunktivale Injektion und erhöhte Empfindlichkeit der Konjunktiva gegenüber Kälte und Zugluft. Exophthalmus, Lidödem und Chemosis der Bindehaut fehlen stets. Ebenso sind Auge und Sehnerv unbeteiligt. Der Prozess ist immer auf die Orbita beschränkt. Als Zeichen des entzündlichen Charakters der Erkrankung treten mitunter Senkungsbeschleunigung, mässige Leukozytose oder leichte Grundumsatzerhöhung auf. Der Liquor ist immer normal.

Differentialdiagnose:

Neurogene Störungen lassen sich mit Hilfe des EMG ausschliessen, das im Falle einer Myopathie als typischen Befund ein auffallendes Missverhältnis zwischen dem starken Anspringen zahlreicher motorischer Einheiten bei Innervation und dem sehr geringen oder fehlenden Bewegungseffekt am Augapfel in der Zugrichtung des Muskels zeigt. Hingegen sind bei neurogenen Störungen Lichtung des Interferenzbildes und Denervationszeichen zu beobachten. Die chronisch progressive oculäre Muskeldystrophie, die mit Degeneration

der Muskelfasern einhergeht, zeichnet sich gegenüber der oculären Myositis durch langsam fortschreitende Lähmungen aller äusseren Augenmuskeln aus. Doppelbilder sind selten. Auffallend ist bei diesen Kranken der schlaffe Gesichtsausdruck und die geringe mimische Innervation: *Facies myopathica*. Ausser im oculo-facialen Gebiet lassen sich häufig noch Paresen im Bereich des Halses und des Schultergürtels nachweisen. Das Leiden verläuft charakteristischerweise progredient und ohne tiefgreifende Besserungen. Eine erbliche Komponente wurde in etwa der Hälfte der Fälle sichergestellt (Kiloh und Nevin).

Bei der *Myasthenia gravis*, die in ihrer oculären Verlaufsform ausschliesslich auf die Augenmuskeln beschränkt sein kann (Walsh), treten am häufigsten Doppelbilder und Ptosis mit Neigung zu langdauernden, heilungsähnlichen Remissionen auf. Die Bewegungsstörungen weisen aber ausgesprochene Tagesschwankungen auf. Morgens können sie oft völlig fehlen, verstärken sich jedoch im Laufe des Tages bis zu lähmungsartiger Schwäche oder völliger Funktionsuntüchtigkeit. Bei der Diagnose hilft auch das unterschiedliche Verhalten gegenüber Cortison: die oculäre Myositis zeigt eindrucksvolle Besserung, während sich die *Myasthenie* zumeist verschlechtert. Dem Prostigmin-Test kommt keine entscheidende Bedeutung zu, da die Fälle von oculärer *Myasthenie* besonders schlecht auf Prostigmin ansprechen (Lisman). Eine positive "myasthenische Reaktion" (posttetanische Erschöpfung des Muskels bei faradischer Reizung) entscheidet immer zugunsten einer *Myasthenia gravis*.

Andere Myopathien lassen sich leichter ausschliessen, wie die oculäre endokrine Myopathie, die mit einer diencephal-hypophysären Dysregulation einhergeht. Bei der *Myotonia congenita* (Thomsen) und bei der myotonischen Dystrophie (Curschmann, Steinert) sind ausschliesslich auf die Augenmuskeln beschränkte Fälle nicht bekannt.

Ätiologie und Pathogenese:

Über die Ätiologie der Erkrankung herrscht noch weitgehend Unklarheit. Eine bakterielle Infektion spezifischer Art konnte ausgeschlossen werden, ebenso ergeben sich keine Hinweise für eine Viruserkrankung. Bei mehreren Kranken waren Anginen, Entzündungen der Nasenhöhlen oder polyarthritische Schübe (Babel) in der Vorgeschichte festzustellen. Contino nimmt auf Grund histologischer Befunde eine subakute und chronische Gefässentzündung als pathogenetischen Faktor an. In Anbetracht der vorhandenen Parallelen zu den idiopathischen Polymyositiden und Kollagenosen neigen Papst und Esslen mehr zur Ansicht einer allergisch-hyperergischen Reaktionsweise des Gefässbindegewebes. Die Einheitlichkeit des Krankheitsvorganges, die Kombination mit rheumatischer Polyarthrititis und ähnliche histologische Befunde scheinen dafür zu sprechen. Von den Kollagenosen führen vor allem die Periarteriitis nodosa, die Dermatomyositis und der Lupus erythematodes visceralis (nach Siegenthaler, Hegglin in 80 %

der Fälle) zu polymyotischen Syndromen mit interstitieller perivaskulärer Reaktion und Parenchymdefekten. Sie äussern sich klinisch in extremer Muskelschwäche mit heftigen Schmerzen bis hin zu Paresen. Auch Augenmuskellähmungen (Ptosis) wurden beobachtet (Stammler, Fahrländer und Klingner). Schubförmiger Verlauf ist nicht selten. Vollremissionen dagegen werden wegen der vorwiegend degenerativen Vorgänge am Muskelparenchym nur gelegentlich gesehen.

Therapie, Prognose und Häufigkeit:

Die Mittel der Wahl sind Corticosteroide (Prednisolon, Prednison). Da sich der entzündliche Prozess bevorzugt im interstitiellen Bindegewebe abspielt, führen sie in den meisten Fällen zu vollständigen Remissionen. In der Regel gibt man 40 mg eines entsprechenden Präparates pro Tag, am besten peroral. Daneben hat sich aber auch die direkte Injektion in die betroffenen Augenmuskeln oder in den retrobulbären Raum bewährt. Schon nach 3-6 Tagen werden erste Anzeichen einer Besserung sichtbar, so dass die Dosis allmählich reduziert werden kann. Die Behandlungsdauer erstreckt sich über 3-6 Wochen. - Die verzögerte Heilungstendenz bei dem vorliegenden Fall erklärt sich aus der niedrigeren Dosierung (20 mg/d).

Der Behandlungserfolg ist weitgehend von der Dauer der Erkrankung abhängig. Wird sie frühzeitig erkannt und angegangen, so kommt es rasch zur Rückbildung der Symptome. Bestehen die Augenmuskellähmungen aber schon seit Jahren, so bleibt im allgemeinen auf Grund des fortgeschrittenen Parenchymunterganges eine völlige Restitution aus. Auch ein sehr akut verlaufender frischer Prozess kann einmal zu Parenchymnekrosen führen und damit irreversiblen Funktionsausfälle bedingen.

Das Krankheitsbild ist keineswegs so selten wie man gemeinhin annehmen könnte. Innerhalb von 2 Jahren haben Papst und Esslen 13 Fälle beobachtet. Weitere Berichte in der Literatur stehen noch aus, doch wird sich mit zunehmendem Bekanntwerden der oligosymptomatischen oculären Myositis so manche falsch diagnostizierte Multiple Sklerose, oculäre Myasthenie, chron. progressive Muskeldystrophie, orbitale Periostitis, Sinus cavernosus-Thrombose, manche rezidivierende III-Lähmung unbekannter Ätiologie nachträglich hierunter einreihen lassen.

Leider fehlt bei dem vorliegenden Fall das EMG, um eine weitere Deutungsmöglichkeit, die sich unter Berücksichtigung der peripheren Facialisparesie in der Vorgeschichte ergibt, völlig auszuschliessen. Bei der naheliegenden Annahme einer oculären Myositis muss diese Hirnnervenlähmung als "rheumatisch" bedingt angesehen werden, da der myositische Prozess nicht über die Orbita hinauszugreifen pflegt. Diese Deutung ist gut möglich, wenn man be-

denkt, dass der Patient als Bierfahrer dauernder Zugluft ausgesetzt ist, und sich andererseits solche Affektionen auf elektrische und krankengymnastische Therapie meist innerhalb weniger Wochen zurückbilden.

Bezieht man jedoch die Facialisparese in das Krankheitsgeschehen mit ein, so kommt als gemeinsame Ursache dieser multiplen vorübergehenden Hirnnervenschwächen der Diabetes mellitus in Frage. Bekanntlich treten solche meist im Rahmen der diabetischen Neuropathie auf, deren Kardinalsymptome in sensorischen Störungen, Reflexanomalien und Störung des autonomen Nervensystems bestehen (Goodman et al.). Hierunter sind die Beschwerden des Patienten in der Vorgeschichte, nämlich die nächtlichen paroxysmalen Schmerzen und Krämpfe in den Unterschenkeln, das Kribbeln und Ameisenlaufen in den Zehen und die Anomalien der Schweißsekretion ebenso zu rechnen wie die bei der neurologischen Untersuchung fehlenden ASR und schwach auslösbaren PSR. - Motorische Ausfälle bei der diabetischen Neuropathie sind nach der Mehrzahl der Berichte eher selten und betreffen dann vor allen Dingen die Fussheber und distalen Muskelgruppen der unteren Extremitäten. Daneben kommen jedoch auch Hirnnervenschwächen vor, namentlich Paresen des VI, aber auch des III und VII. Der Liquor zeigt dabei keine pathologischen Veränderungen. Dieulafoy fand unter 58 Fällen von Augenmuskellähmungen elfmal den III befallen, sechsmal trat eine Ophthalmoplegia ext. auf. Leopold berichtet bei 100 Diabetikern, die er Jahrzehnte lang beobachtete, in 5 % der Fälle über Augenmuskellähmungen. Diese treten plötzlich, meist unter temporalen oder orbitalen Schmerzen auf und betreffen die verschiedensten Muskeln eines, seltener beider Augen. Wichtig ist, dass sie in keinem Zusammenhang mit dem Schweregrad des Diabetes und seiner Einstellung stehen, wenngleich man sie bei gut kontrollierten Patienten seltener beobachtet (Larson und Auchincloss). Insbesondere sind sie bei älteren Kranken mit einer schon seit Jahren bestehenden Stoffwechselstörung zu finden. Eine Rückbildung erfolgt meist innerhalb von 2-3 Monaten spontan (Dieulafoy) oder nach diabetischer Behandlung (Grafe), wobei Rezidive nicht ausgeschlossen sind. Nach Streiff müssen wiederholte, meist nukleäre Lähmungen vor allem des VI, aber auch einzelner Äste des III, auch bei negativem Befund Verdacht auf Diabetes erregen. In der Literatur finden sich zahlreiche Berichte über Augenmuskellähmungen bei Diabetes (Collier, Root, Larson und Auchincloss). Jordan bringt unter anderem eine Übersicht über die Fälle der älteren Literatur. Weinstein und Dolger berichten von 14 Fällen (7 den III betreffend), die alle Zeichen deutlicher Gefäßschäden in Form von Retinopathien, Blutdrucksteigerung oder milder Albuminurie aufwiesen. Bei einem Patienten kam es nach einer flüchtigen, partiellen III-Parese 8 Jahre später unter Kopfschmerzen und Schwindel zum Auftreten der gleichen Symptomatik auf dem anderen Auge. In den meisten Fällen erfolgte die Remission innerhalb weniger Wo-

chen bis Monate. Gleichzeitig vorhandene polyneuritische Symptome bildeten sich nicht zurück. - In einem von Schick und Silbermann veröffentlichten Kasus diabetogener Augenmuskellähmungen kam es neben einer länger zurückliegenden peripheren VII-Parese innerhalb von 6 Jahren 3 mal zu totaler, kurzfristig währender III-Lähmung der gleichen Seite. Dabei gefundene porotische Atrophien des ganzen Schädelskelettes lassen allerdings Zweifel an einer diabetogenen Genese aufkommen.

Für die diabetische Neuritis ist seit Woltman und Wilder das konstante Vorkommen von Gefäßveränderungen sichergestellt. Bei einem Sektionsbefund von Dreyfus und Mitarbeiter mit diabetischer Ophthalmoplegie und schweren Spätschäden (Retinopathie, Retinitis proliferans) fand sich bei Entmarkung des Nerven und Vermehrung des Epi-, Peri- und Endoneuriums auch Ganglienzelldegeneration im III-Kern. Die Vasa nervorum, die im Sinne einer diabetischen Angiopathie verändert waren, werden für die, wohl auf der Basis einer Ischämie erfolgenden Nervenschädigung verantwortlich gemacht. Dem steht in der Literatur eine Auffassung gegenüber, nach der die Parenchymschäden als unmittelbar von der diabetischen Stoffwechselstörung bestimmt angesehen werden.

Es erhebt sich die Frage, ob bei einem durch Diabetes vorgeschädigten Nervensystem andere Noxen (Erkältung) oder ein sich in der Peripherie, d.h. im interstitiellen Bindegewebe und in den Muskeln abspielender entzündlicher Prozess eher zur Manifestation gelangen und zu motorischen Ausfällen führen kann. Jedoch wäre ebenso denkbar, dass es im Zuge der geschwächten Abwehrkräfte des diabetischen Organismus auch leichter zu blanden Gefässentzündungen bzw. allergisch-hyperergischen Reaktionen des Gefässbindegewebes kommt.-beides Vorgänge, die als ätiologische Faktoren sowohl der oculären Myositis, als auch der "rheumatischen" VII-Parese diskutiert werden.

Damit würde sich das Auftreten der multiplen Hirnnervenlähmungen im vorliegenden Fall besser verstehen lassen. Unter diesem Aspekt sei noch darauf hingewiesen, dass bei einem der beiden mit Cortison geheilten Patienten von Picó die isolierten Augenmuskel-Paresen ebenfalls mit einem langjährigen Diabetes nebst Zeichen leichter Gefässschädigung kombiniert waren.

ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem kurzen Abriss über die verschiedenen Ursachen von Ophthalmoplegien folgt ein Bericht über einen Fall mit wechselseitiger, partieller Oculomotorius-Lähmung, die sich mit Prednisolon (Deltacortril) innerhalb weniger Wochen völlig zurückgebildet hat.

Das Krankheitsbild zeigt die gleichen Symptome wie die von Mertens, Esslen und Papst erstmals beschriebene und genauer untersuchte oligosymptomatische oculäre Myositis.

Auf ihre Differentialdiagnose gegenüber anderen Myopathien, vor allem der chron. progr. Muskel-Dystrophie und der Myasthenia gravis wird näher eingegangen. Die Frage nach der Ätiologie muss offen bleiben. Für eine gute Prognose und erfolgreiche Therapie ist ein frühes Erkennen des noch wenig bekannten Leidens sehr wichtig.

Da ein EMG zur endgültigen Sicherung der Diagnose fehlt, und in der Vorgeschichte ein langjähriges Diabetesleiden, Zeichen einer diabetischen Polyneuritis und eine kurzdauernde VII-Parese vorliegen, muss auch der Diabetes als mögliche Ursache der Lähmungen in Betracht gezogen werden. Fälle in der Literatur mit ähnlicher Symptomatologie sind beschrieben.

Angesichts einer diabetischen Vorschädigung des Nervensystems erhebt sich die Frage, ob Noxen oder entzündliche Prozesse nicht leichter zu motorischen Ausfällen führen, bzw. ob nicht im Rahmen einer allgemein geschwächten Abwehrkraft eher blande Entzündungen und allergisch-hyperergische Reaktionen auftreten können.

Herrn Prof. Dr. F. -J. Kaess möchte ich zum Schluss meinen ergebensten Dank für die Überlassung des Themas aussprechen.

LITERATURVERZEICHNIS

- Arasa F.: Ftschr. Psych. Neur. 18, 85 (1950)
- Babel J.: Ophthalmologica (Basel) 114, 312 (1947)
- Bernheimer S.: Arch. f. Ophth. 43, 481 (1897)
- Bing R. und R. Brückner:
Gehirn und Auge.
Benno Schwabe und Co., Basel 1954
- Bischoff A.: Schweiz. med. Wschr. 89, 519 (1959 I)
- Bodechtel G.: Diff. Diagn. neurol. Krankheitsbilder
Thieme Stuttgart 1963, 2. Aufl.
- Brain R.: Lancet 1958 II, S. 971
- Collier J.: Proc. Roy. Soc. Med. 23, 627 (1930)
- Contino F.: La Miosite orbitaria primaria interstitiale.
Carania, Muglia 1949
- Dieulafoy P.: Presse méd. 13, 713 (1905)
- Diezel P.B.: Ber. dtsch. ophth. Ges. 63, 19 (1960)
- Dreÿfus P.M., S. Hakim, R.D. Adams:
Arch. Neur. Psych. (Chicago) 77, 337 (1957)
- Erbslöh F.: Münch. med. Wschr. 97, 785 (1955 I)
Internist 2, 201 (1961)
- Esslen E., W. Papst:
Bibl. ophth. Supplem. 57, 1-139 (1961)
- Fahrländer H. und M. Klinger:
Dtsch. med. Wschr. 79, 952 (1954 I)
- Götze W.: Zbl. f. Neurochirg. z. 59 (1942)
- Goodmann J.I. et al.:
The diabetic Neuropathies.
Ch. Thomas, Springfield (Ill.) 1953
- Grafe E.: in v. Noorden C. und S. Isaac:
Die Zuckerkrankheit und ihre Behandlung.
Springer, Berlin 1927

- Groenouw A.: in A. Graefe, Th. Sämisch:
Handbuch der Augenheilkunde II, Kap. 22, 1
Springer, Berlin 1920
- Hecaen H., J. F. Hirsch und M. David:
Encéphale 45, 1371 (1956)
- Jordan W. R.: Arch. Int. Med. 57, 307 (1936)
- Kiloh L. G. und S. Nevin:
Brain 74, 115 (1951)
- Kyrieleis W.: Klinik der Augensymptome bei Nervenkrankheiten.
Walter de Gruyter und Co., Berlin 1954
- Larson D. L. und J. H. Auchincloss:
Arch. Int. Med. 85, 265 (1950)
- Leopold I. H.: Am. J. M. Sc. 209, 16 (1945)
- Lisman J. V.: Amer. J. Ophth. 32, 565 (1949)
- Mertens H. G., E. Esslen, W. Papst:
Nervenarzt 29, 213 (1958)
Klin. Mbl. f. Augenheilk. 133, 673 (1958)
- Picó G.: Amer. J. Ophth. 36, 1454 (1953)
- Rintelen F.: Augenheilkunde.
Karger, Basel 1961
- Root H. F.: Med. Clin. N. Amer. 5, 1953 (1952)
- Scheid W.: Lehrbuch der Neurologie.
Thieme, Stuttgart 1963
- Schick A. und Silbermann J.:
Wien. klin. Wschr. 44, 1255 (1932 II)
- Siegenthaler W. und R. Hegglin:
Dtsch. med. Wschr. 82, 704 (1957 I)
- Stammler A.: Klinik, Pathologie und Problem der Periarteriitis nodosa d.
Nervensystems.
Theorie und Klinik in Einzeldarstellungen, Bd. 7
Hüttig-Verlag Heidelberg 1958

- Stauder K.H.: Klin. Wschr. 13, 1784 (1934 II)
- Streiff E.B.: in Ainsler M., A.Brückner, A.Franceschetti, H.Goldmann,
E.B.Streiff:
Lehrbuch der Augenheilkunde.
Karger, Basel 1948
- Walsh F.B.: Trans.ophthal.Soc.Aust. 8, 39 (1948)
- Weinstein E.A. und H.Dolger:
Arch.Neur.Psych. (Chicago) 60, 597 (1948)
- Woltman H.W. und Wilder R.M.:
Arch.Int.Med. 44, 576 (1929)

LEBENS LAUF

Ich, Heribert Michael Hößler, wurde am 28. Febr. 1940 in Wernberg als zweites Kind des Zahnarztes Dr. Gg. Hößler und seiner Ehefrau Theresia Hößler, geb. Meissner, geboren. Vom 1. Sept. 1946 bis Juli 1951 besuchte ich die Volksschule in Wernberg und trat im September 1951 in das Hum. Gymnasium Weiden ein, wo ich im Juni 1960 die Reifeprüfung ablegte.

Im WS 1960/61 begann ich das Medizinstudium an der Ludwig-Maximilians-Universität München, wo ich im Okt. 1961 die naturwissenschaftliche, im Febr. 1963 die ärztliche Vorprüfung, und vom 1. März bis 15. Juni 1966 das Staatsexamen ablegte.

